

色素性乾皮症ニ就テ

(十月十二日受附)

日本赤十字社兵庫支部姫路病院外科及病理科

田 中 源 喜
佐 々 木 猛 次

色素性乾皮症ナル名稱ハ一八八二年カボシーニ依リテ始テ記載セラレ、爾來本邦ニ於テモ屢々諸家ノ報告ニ接シタレド末、數十例ヲ出デザル可ク、比較的稀有ノ皮膚疾患ニ屬ス。余等ハ最近該症ニ罹患シ死ニ瀕セル一例ニ遭遇シ、仔細ニ觀察シ得タルヲ以テ、茲ニ報告セントス。(本症ノ剖檢例ハ極テ少カルベク屍體ニヨル造血臟器並ニ内分泌臟器ノ檢索ハ本態不明ノ本症ニトリテハ頗、興味アル問題タルヲ失ハズ。患兒不幸ニシテ死ノ轉歸ヲトラバ、既ニ理解アル兩親ノ快諾ヲモ得シコトナレバ、臆テ剖檢討論ノ結果ヲ本誌ニ載セ、併テ諸賢ノ御教示ヲ仰ガン)

實 驗 例

患者 西川某 男 十一歳、家計勞働者、長男。
住所 姫路市。

初診 昭和三年九月十六日。

家族歴 祖父七十七歳、祖母七十歳ニシテ今尙健在、父ハ三十四歳、母ハ四十九歳、母ノ方正ニ十五歳年長ナルモ、血族結婚ニハアラズ。同胞五人、内男二、女三名ナリ。血族ニ結核或ハ微毒ヲ認メズ、且又、本患者ト類似ノ疾患ヲ見タルコトナシ。

既往症 出産ハ平易、種痘一回、善感。大正七年流行性感冒ニ犯サレシ他著患ヲ知ラズ。本病ノ初發ハ遠ク生後百日ノ頃ニシテ、アル日母ニ抱カレテ一里余ノ處ニ迄外出シ、歸宅後顔面潮紅シ、所謂日光紅斑ヲ生ジ少ク發熱ヲ見タルモ、間モナク該紅斑ハ稍消褪シタルノ感アリキ。然ル後再、顔面一般ニ散漫性紅斑ヲ生ジ漸次小ナル黒褐色ノ黒痣或ハ雀斑ニ酷似セル色素斑ニ變ジ、該色素沈着部ハ散漫性ニ頭部ニ波及シタリ。顔面及頭部ノ變化ニ遅ル・コト二年ニシテ手及足ノ露出部ニ於テモ同様に紅斑ニ次テ

雀斑ニ似タル黒褐色ノ色素沈着部ヲ生ジ、更ニ二年ノ後左頰部、鼻底溝及右手甲面ニ漿液ヲ漏ス糜爛面ヲ生ジ、顔面ノモノハ間モナク治癒セシモ右手背ノモノハ今尙治セザルノミナラズ次第二周圍ニ向ヒテ擴大セリ。患者ハ學齡ニ達スルモ言語不明、動作不活潑、極テ遲鈍ナリ。光線ニ對スル嫌惡ノ情ハ患者ヲシテ夏季ト雖室内ニ蟄居、布團ノ中ニモグリ込ム等ノ狂態ヲ演ゼシム。今日迄數人ノ醫師ヲ訪レタルコトアルモ、病名不明ノマ、推移シ、治癒ノ傾向ナク、寧ろ、全身症狀ノ増惡ヲ來セリ。

現症 ヲ氏反應陰性、赤血球數三五〇〇〇〇、白血球數一二五〇〇（エオジン嗜好細胞及淋巴球増加）、色素素五〇%（ザリー）、體格中等ナルモ皮下脂肪組織ノ發育極テ不良ニシテ皮膚一般ニ乾燥シ、彈力性ニ乏ク、小皰糠樣落屑ヲ見ル。胸腹部臟器ニ著シキ病變ヲ認ムルコトナク、精神興作性ノ沈衰アリ、高度ノ白痴ニシテ、顏貌ハ常ニ鬱然、苦惱ノ狀ヲ呈シ、四肢ノ運動極テ拙劣ニシテ、言語不明ナリ。顔面、頸部、四肢等曝露部ノ皮膚ニ定型の本症ノ像ヲ認ム。

即、有髮頭部並ニ顔面全般ノ皮膚ニ褐色、或ハ淡黒褐色乃至黒褐色ノ大サ半米粒大ヨリ「レンズ大」ノ色素斑無數ニ散在シ、更ニ該斑点ハ頸部ヨリ前胸部ニ迄波及セリ。所々色素斑ノ癒合且、隆起ニヨリテ稍、大ナル母斑トナレル部モ散見ス。兩頰部、鼻背、口圍及項部ノ正中線ヨリ稍左ニ偏セル部位等ノ皮膚ハ地圖狀癢痕樣ニ萎縮シ、常ニ鼻汁、唾液等ヲ流出ス、タ

考 按

敍上ノ臨床的並ニ組織的所見ニ據リテ本症例ノ色素性乾皮症ナルコトハ明ナリ。且、皮膚ノ萎縮著明トナリ、雀斑樣ノ着色斑無數ニ散漫シ、時ニ隆起シテ黒痣狀ヲナセルモノヲ混ジ、而モ、惡性腫瘍ハ併發セザルガ故ニ土肥氏ニ從ヒ本病ノ中期トナスヲ妥當ナリト信ズ。一般ニ本症ハ豫後不良ナリト稱セラル、モ、カボシーハ五十九歳ノ本病患

メニ鼻口口唇等ハ糜爛浸潤シ、龜裂ヲ生ジ著ク狹小ス。兩耳翼ノ皮膚亦同樣ノ色素斑ヲ有シ、同時ニ耳翼ハ萎縮壓平セラル。眉毛、睫毛共ニ疎生シ殊ニ下眼瞼ニテハ睫毛脱落著明ナリ。下眼瞼ハ又口唇ノ所見ニ類似シ、常ニ流淚、羞明ヲ訴フ。眼球ニハ異常ヲ認メズ。兩側前膊殊ニソノ伸展側並ニ手背ニ於テ、顔面ノモノト略同性狀ノ色素斑多數ニ散在スルモ、大サハ一般ニ稍小ナリ。所々色素脫出ヲ伴フ皮膚ノ斑點狀萎縮アリ、殊ニ右手背ノモノハ最大ニシテ表面糜爛シ、又一部痂皮ヲ以テ覆ハレタリ。兩下腿殊ニ足背ノ皮膚ニモ亦散在性着色斑及色素脫出部ノ混在スルヲ見ル。

組織的所見 顔面皮膚ノ色素斑ヲ中心トセル一部分ヲ切除シ、「フオルマリン」ニ固定シ、「ヘマトキシリン、エオジン染色及ワングーソン氏染色法」ヲ試ミタリ。角層並ニ種子層僅ニ肥厚スルモ、真皮結締組織ハ却テ萎縮ノ狀態ヲ示シ、乳頭層稍扁平トナレルヲ見ル。血管ノ充盈或ハ其周圍組織内何處ニモ細胞浸潤ヲ來セル部ナシ。又真皮層ニ向テマルビギー氏層ノ増殖進入スルガ如キ像モ認メ難シ。

紡錘形或ハ不正圓形ニシテ褐色ノ顆粒ヲ含有スル色素細胞ハ真皮ノ上層ニ多數集簇シ、又屢々血管或ハ腺排泄管ノ周圍ニ群集ス。而テ該色素細胞ハ其他ノ部位ニ於テハ所々真皮ノ結締組織維間ニ游出ス。

者ヲ見、リブールハ六歳ヨリ癌腫ヲ發生シ、六十一歳迄健存セルヲ見タリト云ヒ、ヘリツクスハイメル、ヒイルデブランドハ本病ノ豫後不良ナラズト云フ。要之、豫後ノ善惡ハ專、惡性腫瘍或ハ他ノ合併症ノ有無ニカ、リ、重症ニテハ四乃至七歳ニシテ癌發生ノタメ天死スルモノアリト雖、輕症ハ終生惡性腫瘍ヲ生ゼズシテ健康ヲ保ツモノアリ。本例ノ如キハ惡性腫瘍ノ合併ヲ見ザルモ、著ク榮養ノ障礙ヲ來セルハ、恐ラク内部臟器ノ病變ニ基因スルナランモ、精神發育制止ノタメ其生活ノ極テ非衛生的ナルハ又一因トシテ擧グベキモノナラン。治療ニ對シテハ全ク期待ヲ持ツ事ヲ得ズ。

主ナル文獻

土肥、皮膚科學下卷。

西川、本邦ニ於ケル色素性乾皮症ノ研究、皮膚科泌尿器科雜誌、第八卷。

土肥、誤診シ易キ皮膚疾患。

後藤、色素性乾皮症ニ於ケル眼疾患、日本眼科學會雜誌、第八卷、第九號。

附圖說明及附圖

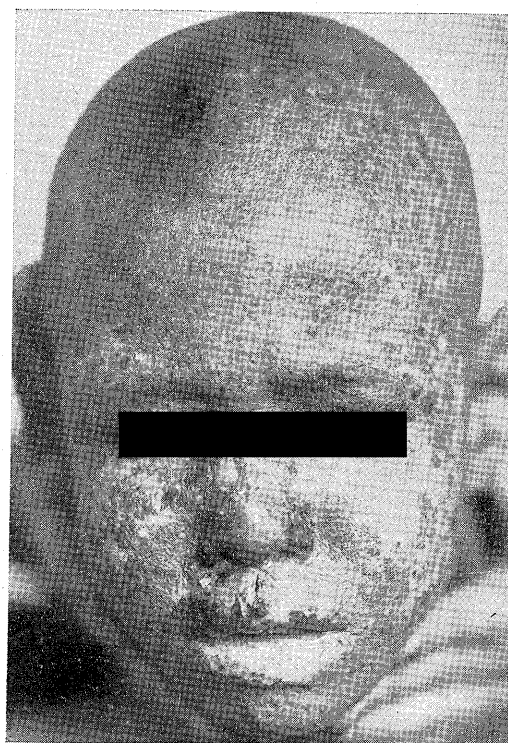
第一圖 顔面ニ於ケル色素斑並ニ皮膚ノ色素脫出ヲ伴フ癢痕樣萎縮。

第二圖 組織的所見ノ項參照。

第三圖 手背並ニ前膊伸展側ノ色素脫出ヲ伴フ皮膚萎縮部。

第四圖 足背ニ於テ色素斑ト色素脫出部ト混在ス。

第一圖



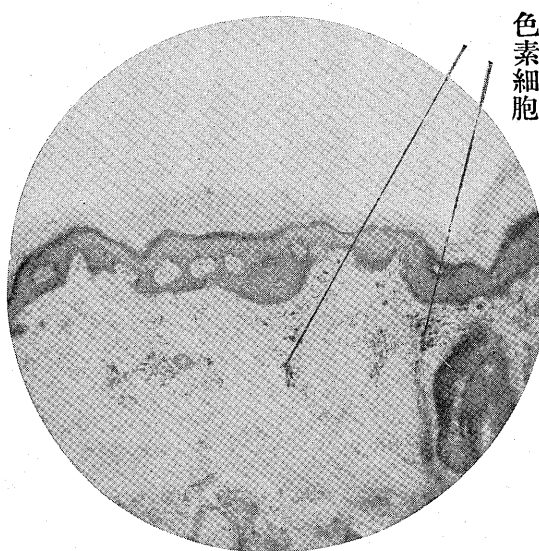
第三圖



第四圖



第二圖



色素細胞